

Observation
sur une maladie très singulière,
des organes de la circulation.

Lue à la séance I.
publique de l'Académie
de chirurgie le 6. avril 1780.

avec MM.
n° 139.

Les Praticiens les plus versés dans l'Art de
guérir éprouvent souvent de grandes difficultés
pour établir le diagnostic de ^{certaines} ~~quelques~~ maladies,
et l'expérience leur apprend que, malgré l'étude
et les connoissances les plus étendues, quelques-unes
en ^{paraissant} ~~se présentant~~ sous une forme extraordinaire,
trompent leur sagacité. Ainsi la nature en pré-
sésentant dans différens individus des troubles inton-
nus, se dérobe aux recherches les plus éclairées
et nous montre que malgré l'attention la plus
scrupuleuse, on ne peut tout prévoir ni tout
distinguer.

Un cas particulier très digne de remarque,
que la pratique nous a présenté, prouvera
l'utilité de recueillir les faits rares pour éclairer
notre jugement, et reculer, autant qu'il est possi-
ble, les bornes de nos connoissances.

Au mois de septembre 1778, nous avons été
consultés, M. Louis et moi, pour une jeune Demoi-
selle âgée de huit ans, qui dès les premiers jours
de sa naissance étoit de temps en temps violente,
et jettoit des cris aigus. Le sang paroissoit lui
monter à la tête, et les extrémités des doigts
des mains et des pieds étoient naturellement
noircies par la quantité de sang qui se portoit,
et séjournoit dans les vaisseaux.

Elle a été dans cet état jusqu'à l'âge où
elle a pu marcher: alors on apperçut en elle
beaucoup de difficultés pour cette action,
elle portoit le ventre en avant comme



ARC25d. 62

état, qui même quelque temps après est devenu beaucoup plus fâcheux. Elle ne pouvoit plus marcher sans oppression; le ventre prononçoit beaucoup plus en avant; les extrémités des doigts, et surtout les lèvres étoient d'un violet noir; le moindre mouvement étoit suivi d'une toux sèche, quelquefois très longue; l'enfant se plaignoit d'un mal d'estomach; sa voix étoit souvent cassée et presque éteinte; par fois elle paroïssoit perdre toutes ses facultés, et elle étoit devenue plus maigre. Le col, la région de l'estomach et les bras étoient couverts de taches rouges semblables à des morsures de puces, ou plutôt à des piquures d'épingles accompagnées de démangeaison. Le terns doux lui étoit en général plus favorable, et la respiration étoit alors plus aisée.

La continuation et même l'augmentation d'un état aussi fâcheux, causant de justes inquiétudes, le pere prit le parti de l'amener à Paris pour consulter diverses personnes de l'Art, au mois de septembre 1778. Lorsque la malade nous fut présentée, nous avons remarqué, M. Louis et moi, que le visage étoit comme vergeté de sang que l'on voioit presque sous l'épiderme, que les lèvres particulièrement, et les extrémités tant supérieures qu'inférieures étoient d'un violet foncé, et presque noires par le sang qui y séjournoit, ce qui nous parut aussi singulier que digne d'attention. Le visage bouffé par l'engorgement du sang, la respiration constamment gênée du plus au moins, le devenant davantage par le mouvement du corps et quelquefois interrompue avec anxiété; un pouls foible, souvent inégal, avec des palpitations fréquentes, l'augmentation de couleur foncée à la moindre agitation ou

vivacité, démontreroient assez que le sang éprouvoit quelque obstacle à son retour dans le voisinage du cœur, et nous prononcâmes qu'il y avoit quelque vice originel de conformation aux principaux organes de la circulation.

En conséquence nous avons été d'avis qu'on ne devoit tenter aucune espèce de guérison absolue, et qu'il falloit se contenter de prévenir ou de diminuer les accidens, selon les indications qui pourroient se présenter; qu'il convenoit de ne contredire l'enfant en aucune manière, et de lui éviter tout mouvement de colère, comme pernicieux à son état, et propre à lui abrégier les jours. Nous avons conseillé le mouvement passif du corps, mais modéré, tel que le procure l'usage du carrosse, du cheval au pas ou un régime ordinaire et sans excès, et pour tout remède l'usage à petite dose d'un bouillon dans lequel on auroit mêlé deux onces de sucs dépurés d'oseille, de chicorée et de cresson, qu'on cesseroit aussitôt en cas d'accident. Enfin nous avons estimé qu'il convenoit d'avoir plus d'espérance dans la nature, dont il faudroit saisir les besoins et les desirs, que dans l'Art qui seroit insuffisant et pourroit être dangereux.

L'enfant de retour chez elle ne fit aucun remède, et peu de tems après étant dans le cabinet de son pere, où elle venoit d'entrer pour lui faire voir quelques ajustemens, elle mourut subitement le 15 octobre 1779.

On a trouvé à l'ouverture du corps un épanchement de sang dans la poitrine, une adhérence du lobe droit du poulmon avec la plèvre et les côtes, le sang gluant, noir et visqueux, le foie très volumineux et plus gros qu'il ne doit être à cet âge. Mais ces dispositions accidentelles



n'instruisent pas du vice de conformation qui a rendu la circulation difficile; d'où a suivie la rupture du côté des veines - caves ou des oreillettes du cœur. il auroit été à désirer que l'on eût recherché le lieu de la rupture, et que l'on eût examiné avec une attention scrupuleuse la disposition organique des parties. une pareille observation seroit devenue de la plus grande utilité pour éclairer la pratique.

Nous avons su depuis que plusieurs Médecins de Paris avoient été consultés; ils ont presque tous soupçonné un vice de conformation dans les organes de la circulation. Quelques uns ont conseillé des remèdes; L'un qu'une longue pratique rend justement célèbre a dit avoir observé un seul cas semblable depuis 50 ans, au quel les antiscorbutiques avoient paru être utiles. Un autre non moins célèbre par l'étendue de ses connoissances que par la justesse de ses jugemens, n'a voulu aucun remède, estimant qu'il ne faut pas s'exposer à nuire, quand on ne peut guérir.

Ce n'est que depuis cet événement que nous avons eu connoissance d'un fait au quel le notre mérite d'être comparé. il fait le sujet d'une observation de M. Sandifort rapportée dans le recueil de ses observations anatomico-pathologiques, et qui a beaucoup d'analogie avec le notre. (a)

(a) Ed. Sandifort observa-
tiones anatomico-pathologicae.
cap. 1. de rarissima cordis
vitia. Lugduni-Batavorum.
1777.

Un enfant né le 17. Septembre 1764, de parens sains, parut jouir d'une très bonne santé pendant la première année, et prit une croissance qui annonçoit la meilleure constitution. Mais cette première année à peine révolue, il survint des accidens qui devinrent insensiblement plus fâcheux. Les doigts et les ongles furent d'abord affectés d'une lividité plus ou moins

visible par momens, et que l'on reconnoît ne pouvoir être l'effet d'aucune compression extérieure. On ne rechercha aucun secours de l'Art, l'enfant se portant assez bien du reste, et étant en état de marcher seul vers la fin de sa seconde année.

Il commença alors à se plaindre d'une grande lassitude, dès qu'il faisoit un peu de mouvement, et il n'en pouvoit pas faire à beaucoup près autant que les enfans de son âge. A cette incommodité se joignit bientôt une catarre accompagnée d'une toux violente et laborieuse; on découvrit le lendemain sur le visage beaucoup de taches, d'abord rouges, ensuite livides. La toux qui le tourmentoit de temps en temps, procuroit un sentiment de malaise, et lorsqu'il en étoit fatigué, le visage, les mains et les pieds devenoient fort livides, et la lividité des lèvres et de la langue tendoit à la couleur noire. La couleur naturelle se rétablissoit par le repos, et ces vicissitudes s'observoient presque chaque jour. Cette couleur extraordinaire excitoit l'étonnement de tout le monde, et on le désignoit dans le voisinage sous le nom d'enfant bleu. *infantem ceruleum*

expression de M. Sandifort.

Malgré ces accidens le corps prenoit son accroissement, l'appétit étoit assez bon, et il se plaignoit seulement de lassitude, d'une douleur compressive sur le sommet de la tête, d'anxiété, et d'un froid intérieur si grand qu'en hyvers le feu ne pouvoit le réchauffer, et qu'en été la plus vive ardeur du soleil lui suffisoit à peine.

Au commencement de Mars 1767, on fit une saignée dans l'intention de diminuer l'anxiété et la douleur de tête; le sang



étoit noir, épais et sans sérosité. Sur la fin de la même année, l'enfant eut la petite vérole, dont il se tira très bien; la rougeole survint aussi quelques mois après, sans augmentation des principaux accidens. Mais après la guérison de ces maladies, les symptômes et surtout l'anxiété, reprurent avec tant de violence, qu'il ne pouvoit remuer sans des palpitations de cœur si fortes qu'elles étoient sensibles à la vue. On eut recours alors sans utilité au mouvement du cheval, l'enfant ne put le supporter longtems.

Le célèbre Gaubius consulté en 1769, conseilla le mouvement autant que le malade n'en seroit pas fatigué, le bain froid deux fois le jour, d'abord jusqu'aux genoux, de là jusqu'au ventre; et ainsi par degrés jusqu'au col, pendant un quart d'heure; et que si l'enfant ne pouvoit supporter des mouvements, il falloit le tenir au lit et lui faire des frictions sèches. Le bain ne put être souvent employé, car le corps étant dans l'eau jusqu'à la poitrine, les anxiétés devinrent si vives, que l'enfant se refusa à son usage. Le mouvement modéré, et la saignée même répétée de tems en tems devinrent inutiles; une toux sèche avoit lieu avec l'augmentation de l'anxiété, et l'haleine étoit fétide.

Ces accidens alternativement plus ou moins vifs, durèrent jus qu'en 1774; alors l'anxiété augmenta; les palpitations devinrent plus fortes qu'elles n'avoient jamais été; des hypotimies fréquentes, une douleur compressive de la tête, le gonflement des veines jugulaires avec battement, se joignirent à ces maux. Une saignée faite au mois de Mai suivant diminua l'anxiété, rendit le corps plus actif, l'enfant put se promener pendant une heure sans une fatigue extrême,

extrême, et il sembloit laisser quelque espérance, mais en automne tous les accidens augmentèrent, une toux sèche et laborieuse donna lieu à un crachement de sang, pour lequel il fut saigné deux fois en quatre jours. L'anxiété n'en fut pas diminuée, la mort menaçoit d'être prochaine, et l'enfant se plaignoit de sentir une douleur particulière à la région du cœur, ce qui détermina à une autre saignée le 14. Décembre. il fut encore saigné aux mois d'avril et de juillet suivans; il fit grand usage des boissons apéritives et laxatives sans aucun soulagement.

En 1776, ses maux augmentèrent peu à peu; il ne pouvoit plus se remuer, qu'il ne rendît par la bouche une grande quantité d'eau, il tomboit en faiblesse et perdoit la vue pendant quelques momens. Un dégoût général survint, les anxiétés étoient plus fortes, les visages et les pieds devinrent gonflés, et il vécut ainsi misérablement jus qu'au 8 Mars, 1777, onzième année de son âge.

La cause, le siège et la nature de cette maladie ne pouvoient être déterminées d'après des symptômes si variés; tout ce que l'on pouvoit en présumer, c'est que le retour du sang de la tete, et son passage par le poulmon éprouvoient des obstacles, sans aucun indice certain qui fit connoître quels, ni où ils étoient.

L'ouverture du cadavre fut faite avec attention, et quoique la couleur des tégumens fut moins livide que pendant la vie, cependant en les divisant, on trouva encore les plus petits vaisseaux fort engorgés de sang qui couloit de tous les points de l'incision.

À l'ouverture de la poitrine, on apperçut d'abord une masse unique qui en remplissoit.



presque toute la cavité, et qui comprimait les
poumons: c'était le péricarde, très distendu par le cœur
fort gorgé de sang; il contenait peu d'eau, et le cœur
dégagé de ses adhérences parut ~~très~~ volumineux, mais inéga-
lement. Le ventricule droit et son oreillette étaient
beaucoup plus distendus que le ventricule et l'oreillette
gauche, et contenoient plus de sang. Les veines coronaires
distendues jusqu'aux plus petits rameaux présentoient
un réseau vasculaire que les plus fines injections ne
peussent aussi bien démontrer. Les veines jugulaires
étaient fort remplies de sang; la veine cave supérieure
était presque dans l'état naturel; l'inférieure était
beaucoup plus dilatée. Les veines pulmonaires étaient
peu remplies. L'aorte était assez dilatée dans son
principe, et l'artère pulmonaire était fort resserrée
depuis son origine au cœur, jusqu'à sa bifurcation.
Les poumons petits, comprimés, étaient peu extensibles
et faisoient voir qu'ils n'avoient pu que difficilement
remplir leurs fonctions.

Ainsi la simple inspection extérieure du cœur
faisoit suffisamment voir qu'il avoit été le siège
de la maladie, et la seule cause de tous les accidens;
mais l'examen de l'intérieur présentait des objets
plus dignes de remarque. L'oreillette et le ventricule
droit ouverts, étant débarrassés du sang qui y étoit
contenu, on a remarqué avec étonnement que le
doigt passoit de ce ventricule dans le gauche, et
de là jusque dans l'aorte dilatée, que la cloison
des ventricules avoit une ouverture lisse et égale,
étendue jusqu'à la pointe du cœur, que par cette
structure le sang étoit porté des deux ventricu-
les dans l'aorte; les valvules tricuspidales dures
et inégales présentoient différentes concrétions.
L'oreillette gauche fort petite n'offrit rien de
particulier, de même que le ventricule, sinon sa
communication avec l'autre. Cette structure

connue suffisoit pour concevoir et expliquer la cause de tous les accidens, et on ne rait pas dès lors devoir faire l'examen des autres capacités. *

Cette observation de M. Sandifort a des rapports avec la nôtre par la couleur violette de la peau, des lèvres et de la langue, par les taches survenues en quelques endroits de la peau, par les anxiétés, les palpitations, les faiblesses, un sentiment de froid habituel, et les accidens qui résultaient du mouvement; les deux sujets mangeoient avec assés d'appétit et faisoient bien leurs fonctions. Mais dans le cas que nous avons observé, la maladie a commencé avec la naissance; la couleur de la peau a toujours été violette, seulement du plus au moins selon les circonstances. Cette couleur produite par le séjour du sang dans les veines, étoit évidemment l'effet d'une circulation difficile, et les obstacles qu'elle trouvoit à se faire des veines vers le cœur, paroissent avoir été la cause des accidens dès les premiers tems. Cette cause reconnue, on concevra bientôt d'où pouvoient dépendre la difficulté de respirer, la couleur livide de la peau, le gonflement des veines jugulaires, les anxiétés, les palpitations, les faiblesses, un sentiment de froid extraordinaire, et tout le dérangement de l'économie animale. Dans celui-ci la mort a été subite par la rupture de l'oreillette, ou de la veine-cave au dessus de son insertion au cœur; dans l'autre la mort a été lente et n'est venue que par degrés, les organes aiant conservé leur intégrité, quoique conformés d'une manière vicieuse.

Si l'ouverture du premier sujet eut été faite avec plus d'attention, et que l'on eut examiné avec soin la structure des parties, peut-être eût-on observé une conformation semblable relativement au passage du sang d'un ventricule à l'autre. La difficulté de respirer égale

* On peut voir un plus grand détail de la description de cette structure dans l'observation même et dans les planches que l'auteur y a jointes.



dans les deux cas, les anxiétés, et autres accidens
 prouvent assez que le sang passoit avec peine dans
 les poulmons, ou qu'il y passoit en petite quantité.
 Mais sans admettre une structure semblable,
 puis que nous n'en avons pas de certitudes, au moins
 ne pourroit-on pas penser que le sang ne subissant
 pas les changemens convenables dans le poulmon
 par la respiration, il conservoit le caractère de
 sang veineux, qu'il restoit plus foncé, et que passant
 ainsi par l'Aorte, il se distribuoit par les artères à
 tout le corps, et lui communiquoit sa couleur.
 Cette conjecture ne paroitra pas déraisonnable, si
 on se rappelle que le sang porté dans les capillaires
 artériels, donne par sa présence dans ces vaisseaux
 la couleur plus ou moins vive, qui devient vermeille
 et même rouge, quand il y pénètre en plus grande
 quantité.

Si nous voulions rapporter ici un grand nombre
 d'observations répandues dans les auteurs, sur les
 maladies du cœur, sur les dilatations contre nature
 des gros vaisseaux, des oreillettes, des ventricules, sur
 certaines configurations vicieuses, sur les inermis-
 tations ou ossifications de ces parties, sur les
 anévrismes, les concrétions polypeuses &c, nous y
 remarquerions, en plus ou moins grand nombre,
 une partie des symptômes énoncés ci-dessus.
 Dans les deux observations que nous avons compar-
 rées, on les voit, pour ainsi dire, tous réunis
 dans un plus haut degré, et ne permettant pas de
 méconnoître un vice originel dans les organes
 de la circulation. Cette considération est utile
 pour le diagnostic de ces maux rares et singuliers.

Quoique les affections de cette nature puissent
 être réputées incurables, cependant ne
 doit-on y opposer aucun secours ? à la vérité ils

ne peuvent être que palliatifs, et les seuls remèdes que l'on puisse tenter, avec les ménagemens convenables, sont la saignée ou l'application des sangsues pour diminuer le volume du sang, le repos ou au moins d'éviter les grands mouvemens, modérer les passions de l'ame, tenir le ventre libre, faire user de boissons délayantes, et un régime doux et exact. Si ces moyens ne peuvent procurer la guérison, du moins ils diminueront les accidens, et rendront la vie plus supportable.

L'observation des faits extraordinaires mérite toujours l'attention des gens de l'Art; on ne doit pas la regarder comme une curiosité stérile, puisqu'étant bien méritée, elle peut contribuer aux progrès de l'Art ^{de guérir} ~~de l'Art~~, en présentant des indications utiles. Si la bienfaisance de l'Art ne peut s'étendre à la guérison de tous les maux qui affligent l'humanité, au moins il ne cessera pas d'être utile en connaissant les bornes où il doit s'arrêter, en distinguant les cas où il ne doit être que simple spectateur des désordres de la nature dérangée, ceux où il convient de ne point faire de remèdes, ou s'en prescrire simplement selon les accidens qui pourroient survenir; enfin si l'Art ne peut soustraire à la mort sa victime, au moins aura-t'il l'avantage de la lui disputer en éloignant le terme fatal, au lieu de l'avancer par un zèle indiscret et aveugle.

